Aus dem Pathologischen Institut der Universität Basel
(Vorsteher: Prof. Dr. med. A. Werthemann)
Arbeit unter Leitung von Prof. Dr. med. S. Scheidegger

Veränderungen der Lungenstrombahn bei Varicosis

INAUGURAL-DISSERTATION
zur Erlangung der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät
der Universität Basel

vorgelegt von
MARTIN LIEBENDÖRFER
von Basel

1966

VERLAG P. G. KELLER - 8053 ZÜRICH 1967

Aus dem Pathologischen Institut der Universität Basel
(Vorsteher: Prof. Dr. med. A. Werthemann)
Arbeit unter Leitung von Prof. Dr. med. S. Scheidegger

Veränderungen der Lungenstrombahn bei Varicosis

INAUGURAL-DISSERTATION
zur Erlangung der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät
der Universität Basel

vorgelegt von
MARTIN LIEBENDÖRFER
von Basel

VERLAG P. G. KELLER - 8053 ZÜRICH 1967

Von der Medizinischen Fakultät genehmigt auf Antrag von Prof. Dr. med. S. Scheidegger.

Tag der Promotion: 28. Oktober 1966

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Meinen Eltern

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546005_0085

Einleitung

In der vorliegenden Arbeit werden Gefässveränderungen beider Lungen beschrieben, welche zu einer schweren Herzinsuffizienz mit Cor pulmonale Anlass gaben.

Bei einer 62jährigen Frau fand sich seit Geburt eine starke Varicosis der rechten oberen Extremität. Der rechte Arm und die Schultergegend, vor allem die Finger, waren durch multiple Varixknoten verunstaltet. Besonders die kleinen Arterien der Lunge zeigten feine Septierungen und Unterteilungen der Lichtung. Die einzelnen Kammern wiesen elastische Fasern mit Endothelbekleidung auf. Die Gefässe wurden dadurch in mehrere — meist zwei bis vier — fast gleich grosse Kanäle unterteilt.

Derartige Gefäss-Septierungen sind nicht erklärbar. Bis 1958 haben die Beschreiber solcher Befunde diese Veränderungen, welche vor allem bei kongenitalen Herzfehlern gefunden wurden, als Residuen, d. h. Organisationen und Rekanalisationen von Thrombosen oder Embolien aufgefasst. In letzter Zeit weisen besonders *Koehn* und *Richter* auf eine kongenitale Genese dieser Missbildungen hin.

Klinische Befunde

Bei der 62 Jahre alten Frau G.-Sp. Th. fand sich klinisch eine Haemangiomatose des rechten Armes, verbunden mit Thrombopenie. Es lag eine schwere, rasch zunehmende Herzinsuffizienz, insbesonders eine schwere Stauung im kleinen Kreislauf vor, welche therapeutisch nicht zu beeinflussen war. Es wurde ein Ventrikeldefekt vermutet. Bei einer Röntgenkontrolle waren im Bereich der Varizen reichlich Phlebolithen feststellbar. Die Frau starb in einem Zustand schwerer Insuffizienz des rechten Herzens.

Auf die klinischen Befunde soll in einer speziellen Arbeit noch eingegangen werden.

Die abschliessende klinische Diagnose lautete:

1. Hämangiomatose des rechten Armes, kavernöse Thrombopenie.
2. Cor bovinum bei Mitralvitium (-insuffizienz).
   Rechtshypertrophie.

Aortensklerose.
Klinischer Verdacht auf Ventrikelseptumdefekt mit Pulmonalsklerose.

3. Grosse, derbe Leber (Stauung? Hämangiom? Malignom?).
4. Cholelithiasis.
5. Spondylarthrosis.

Sektionsbefunde

Die 45½ Stunden nach dem Tode vorgenommene Autopsie (S. N. 1727/65) ergab (Protokoll auszugsweise):

Leiche einer asthenisch gebauten Frau. *Die Haut* zeigt eine bläulichrote Farbe, die Finger sind stark cyanotisch. Das Kopfhaar ist braun-grau und gelichtet. *Die rechte obere Extremität* zeigt eine starke blau-rötliche Verfärbung der Haut bis über das Schultergelenk reichend. Es finden sich in der Haut des Armes auch mehrere vorstehende blau-rötliche Knoten, welche zu einer starken Verunstaltung führen. So sind vor allem die Finger plump und unregelmässig verdickt. Es lassen sich stark ausgeweitete venöse Gefässstränge erkennen, die sich teilweise weich anfühlen (Abb. 1). Stark verunstaltet sind teilweise die Fingerendglieder. Es sind schlecht erkennbare Operationsnarben der Fingerendglieder vorhanden. *Der Thorax* ist symmetrisch und starr. *Brustsitus:* Die medialen Lungenränder sind drei Querfinger auseinander entfernt. In den Pleurahöhlen finden sich rechts und links je 70 ccm einer blutigklaren Flüssigkeit. Die Pleura ist spiegelnd. *Das Herz* ist grösser als die Leichenfaust und schlaff. Die linke Kammer und der linke Vorhof sind mittelweit. Das Endokard ist weisslich, leicht verdickt. Die rechte Kammer ist mittelweit, die Wandung ist verdickt. Die linke Kammerwand misst 12 mm, die rechte 7 mm. Der Schließungsrand der Mitralis ist verdickt, die Sehnenfäden sind untereinander verwachsen. *Das Myokard* ist wenig bluthaltig, es finden sich einzelne, gelbliche, zum Teil blasse Flecken. Die Kranzgefässe sind zart und mittelweit. *Die Aorta* ist mittelweit und zart. *Lungen:* Die rechte Lunge ist klein, schwer und von dunkelroter Farbe. Im Ober- und Mittellappen ist der Luftgehalt vermindert. Der Blutgehalt ist erhöht. In den Randteilen ist die Lunge gebläht. Teilweise finden sich kleine Knoten von Erbsengrösse, welche über die Schnittfläche hervortreten und welche hart sind. Die linke Lunge ist klein, schwer, von dunkelblau-roter Farbe. Das Lungengewebe ist fest. Es sind teils mehrere Verdichtungsherde vorhanden; der Luftgehalt in Ober- und Unterlappen ist vermindert. Das Gewebe ist allgemein etwas hart. Die Gefässe stehen teilweise etwas über die Schnittfläche vor und sind hart. Einzelne Gefässlumina erscheinen verschlossen. *Die Bronchien* sind mittelweit, die Mucosa gerötet. Die bronchialen Lymphknoten sind schwärzlich verfärbt,

zum Teil gut schneidbar. *Bauchsitus:* Die Leber steht zwei Querfinger höher als der Rippenbogen, sie ist klein, und ihre Oberfläche ist glatt. Die Schnittfläche ist braun-rot, gelblich gestippt, die Konsistenz erhöht. *Die Nieren* sind klein und fest, die Oberfläche leicht höckerig. Die Schnittfläche zeigt eine verschmälerte Rinde. Das Mark ist blutreich. *Becken- und Beinarterien* sind mittelweit, Intima zart. *Becken- und Beinvenen* zeigen zarte Intima, die Gefässe enthalten flüssiges Blut. *Wirbelsäule* zeigt Randwülste mit Versteifung. Das Knochenmark der Wirbelkörper ist gleichmässig dunkelrot. Die Bandscheiben sind breit. Die Rückenmarkshäute sind stark durchblutet. An der Leptomeninx spinalis finden sich kleine gelbliche Knötchen, keine ausgeweiteten Gefäße. In der Muskulatur des Rückens sind teilweise starke Gefässausweitungen vorhanden, es lassen sich jedoch keine Thrombosierungen in diesen Gefässen nachweisen. Die weiten Gefässe finden sich vor allem im Gebiet des Schultergürtels und in leichterem Masse im Muskel erector trunci.

Mikroskopische Untersuchung

Lungen zeigen eine diffuse starke Sklerosierung der Arteria pulmonalis. Es ist die Gefässwandung allgemein verdickt. Zum Teil finden sich in dem Gefässlumina Blutpfröpfe und ein bindegewebiges Füllgewebe. Neben Blutmassen, welche mit der Gefässwand verbunden sind, sind frischere thrombotische Gefässverschlüsse vorhanden. Es finden sich zum Teil einzelne grössere Gefässe, welche durch bindegewebige Septen in mehrere kleinere Gefässanteile unterteilt sind (Abb. 2). Diese Septen, welche solche Gefässe durchziehen und aufteilen, zeigen elastische Fasern. Es handelt sich dabei nicht um das Bild des eigentlichen organisierten Thrombus, indem ein Blutpfropf von der Wand aus organisiert wird und es zur Ausbildung sekundärer, feinerer und grösserer Gefässlumina durch eine Rekanalisation kommt. Es sind einzelne Gefässe teilweise durch Septen in mehrere Kammern oder Gefässlumina aufgeteilt, wobei die einzelnen Kammern von einem gleichmässig aufgebauten Endothel ausgekleidet werden. Blutpfröpfe oder auch Zeichen älterer Thrombose sind hier nicht vorhanden (Abb. 3 und 4).

Arteriae pulmonales zeigen eine starke Intimapolsterbildung. Um solche Gefässe herum finden sich frische Blutungen. Es zeigen die elastischen Fasern der Arteria pulmonalis eine allgemein starke Entwicklung, teilweise sind die elastischen Lamellen auch unterbrochen. Stellenweise fehlt das elastische Gewebe auf grössere Strecken hin.

Weichteile der rechten Axilla: Es sind hier ausgesprochene Varizen zu erkennen. Ein eigentlicher grosser variköser Gefässtumor vom Typ des Kavernomes lässt sich in den verschiedenen Präparaten nachweisen. Vielfach sind in der Subcutis, vor allem jedoch in der Muskulatur weite Venen festzustellen, welche teilweise unmittelbar aneinander liegen, so dass ein lockerer schwammartiger Gefässtumor entsteht. In einzelnen solcher Gefässlumina finden sich Phlebolithen. Frischere Thrombosierungen sind nur vereinzelt vorhanden. Eine Entzündung der Gefässwandung liegt nicht vor.

In der rechten Ellenbeuge finden sich wiederum varicös umgeänderte Gefässkomplexe. Zum Teil liegt ein typisches kavernöses Hämangiom vor, welches bis an die Epidermis heranreicht. Es sind in einzelnen ausgeweiteten Gefässen selten Blutpfröpfe, in den tiefen Schichten der Muskulatur ausgesprochene Phlebektasien vorhanden. Einzelne solche Gefässausweitungen sind durch ältere oder frischere Blutpfröpfe verlegt. Venensteine sind selten.

Epikrise

Im Bereich der rechten oberen Extremität findet sich ein Gefässtumor, welcher als kavernöses Hämangiom zu bezeichnen ist, und welcher sich von der Schulter und der Axilla bis in die Finger der rechten Hand erstreckt. Auch die tiefen Gefässe in den Weichteilen, vor allem in der Muskulatur, sind stark ausgeweitet. Andere Phlebektasien sind direkt in der Haut vorhanden und reichen bis in den Papillarkörper. Diese Geschwulst, welche seit der Geburt bestand, hat eine schwere Verunstaltung der ganzen oberen Extremität zur Folge gehabt. In den Lungen sind die Gefässe ebenfalls sehr stark umgeändert, vor allem stark ausgeweitet. Vereinzelt kann man Lungenvenen feststellen, welche im Inneren nach Art eines Kavernoms von mehreren Gefässlumina durchsetzt werden. Es finden sich so Septierungen der Gefässe, dass eine eigenartige Kammerung die Lungengefässe aufteilt. Das histologische Bild zeigt keine eigentlichen Thrombosierungen mit Rekanalisationen. Es sind alle diese Septen und inneren Trennwände wie die Gefässwand selbst aufgebaut. So kommt es zur Ausbildung von elastischen Lamellen und einer Gefässintima. Es sind zudem die äusseren Gefässwandungen zart und frei von Entzündungen. In einzelnen Lungengefässen kommen Intimapolsterungen, an solchen Stellen auch Thrombosierungen vor. Die einzelnen Septen der unterteilten Gefässe sind aufgebaut wie die äussere Gefässwandung.

Die abschliessende pathologisch-anatomische Diagnose lautet

Starke Varicosis der Weichteile der rechten oberen Extremität von der Axilla über den Ober- und Unterarm bis in die Fingerendglieder sich erstreckend.

Status nach teilweiser Amputation des vierten rechten Fingers, nach Angabe wegen Varicosis in früher Kindheit.

Varicosis der Lungenvenen, mit Unterteilung des Gefässlumens in mehrere Kanäle.

Dilatation der Arteria pulmonalis. Passive Hyperämie der Lungen. Hypertrophie der rechten Kammerwand. Frischere Zirkulationsstörungen der rechten Kammervorderwand und des Septum interventriculare. Residuen abgelaufener Endocarditis der Mitralklappe.

Abmagerung.

Besprechung der Befunde

Um die Missbildungen von Lungengefässen beurteilen zu können, sollen zuerst einige Fragen ihrer Entwicklung während der Fetalzeit besprochen werden.

Während der Embryonalzeit entstehen in der Lunge zuerst Kapillarplexus, die durch verschiedene hämodynamische Faktoren zu Gefässen differenziert werden. Sie sind in ihrer Ausbildung vom umgebenden Gewebe abhängig. Auch endogene Einwirkungen und Erbfaktoren müssen berücksichtigt werden. Lungen und Bronchialarterien entstehen selbständig. Erst später kommt es zu einem Anschluss an die grossen Herz- und Lungengefässe.

Nach *Koehn* und *Richter* sollen bei vorhandenen Herzmissbildungen gewisse Einflüsse auf die Ausbildung der Lungenarterien bestehen. *Koehn* und *Richter* beobachteten eine Lungengefässaplasie bei einem Pseudotruncus aortalis und einer Aplasie der Arteria pulmonalis. Es bestehen physiologischerweise gewisse Verbindungen zwischen den beiden Gefässsystemen; es sollen auch später noch infolge pathologischer Verhältnisse neue Verbindungen möglich werden. *Campanacci* bestreitet jedoch eine physiologische arterio-venöse Verbindung nach Abschluss der Lungen- und Herzentwicklung. Jedwelche derartige Anastomose habe ihren Ursprung in einer Missbildung des embryonalen Gefässnetzes. Ihre Ausbildung beruhe ausschliesslich auf anatomischen Anpassungen an krankhafte Kreislaufverhältnisse im Entwicklungsalter. *Koehn* und *Richter* beobachteten solche Anastomosen nur bei kleinsten Gefässen. Es finden sich ausserdem pulmono-bronchiale Verbindungen, auch solche mit Zwi-

schenschaltung, d. h. sogenannten Sperrarterien. Solche Sperrarterien sind mit auffällig starker Längsmuskulatur ausgestattet. Sie können den Blutstrom in beiden Richtungen regulieren. Derartige Sperrarterien sollen eventuell infolge einer Überbeanspruchung eines Gefässgebietes auch neu entstehen können. Da in der physiologischen Entwicklung zahlreiche Anastomosen ausgebildet werden, scheint nach *Giampalmo* das Auftreten dysplastischer Veränderungen leicht verständlich. Während der Fetalzeit wird der pulmonale Gefässwiderstand als ausserordentlich hoch angegeben. Neueste Arbeiten wie z. B. eine von *Dawes* zeigen, dass dies durch eine Vasokonstriktion zustande komme und nicht, wie früher angenommen wurde, durch die noch nicht entfaltete Lunge. Die Dicke der Gefässmedia, die praenatal konstant ist, nimmt postnatal um ein Vielfaches ab. Ungefähr im zweiten Lebensjahr soll die Normaldicke erreicht sein (*Wagenvoort*). Eine Erweiterung des Gefässlumens hänge nach *Larroche* nicht von der Schwangerschaftsdauer ab, sondern trete in der Zeit nach der Geburt ein; am stärksten in den ersten 14 Tagen, dann langsamer bis zum vierten Lebensmonat und länger. *Koenn* und *Herzenberg* bestätigten die ständige Verringerung des Strömungswiderstand postnatal. Diese Lumenerweiterung bleibt bei gewissen kongenitalen Herzfehlern aus oder wird verzögert. Meist nimmt die Gefässwandung noch mehr an Dicke zu, und die Veränderungen werden, wie *Wagenvoort, Koehn, Decourt, Campanacci* gezeigt haben, noch stärker.

Bei der makroskopischen Betrachtung der Lungen konnte in der eigenen Beobachtung eine ausserordentliche Blutfülle festgestellt werden. Es fiel auch die allgemeine Induration des Lungengewebes auf. Es fand sich eine chronische pulmonäre Stauung. Die Mitralinsuffizienz, welche klinisch als wichtiger Befund seit längerer Zeit bestand und welche pathologisch-anatomisch auf eine Endokarditis zurückzuführen war, ist für die Lungenstauung anzuschuldigen. Ein besonderes Interesse erfordert nun die Besprechung der eigenartigen mikroskopischen Veränderungen im Aufbau der Lungengefässe. Es sollen hier Zusammenhänge oder Ursachen derartiger Gefässumänderungen besprochen werden. Ausserdem werden die eigenen Befunde mit denen, welche in der Literatur vorliegen, verglichen. Die pathologischen Befunde der Lungengefässe in der eigenen Untersuchung sind:

1. Sklerose der Arteria pulmonalis.
2. Septenbildungen in Lungengefässen.
3. Variköse Missbildungen der rechten oberen Extremität und der Lungenvenen.

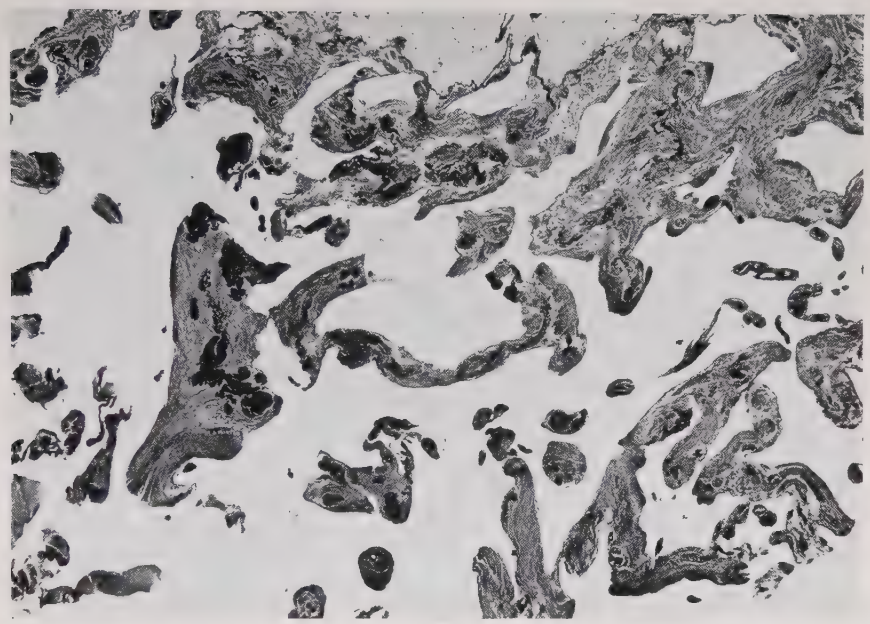

Abb. 1

Varicosis der oberen Extremität
Übersichtsaufnahme durch das weitmaschige Gefässkonvolut

SN 1727/65 Vergr. 1 : 220

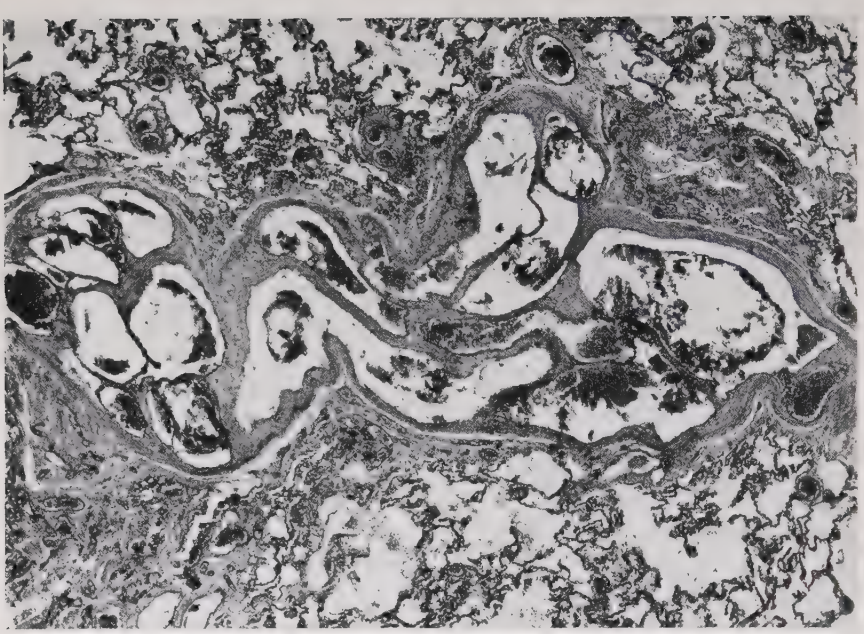

Abb. 2

Lungengefäss
Unterteilung der Lichtung in multiple kleinere und grössere Lumina

SN 1727/65 Vergr. 1 : 32

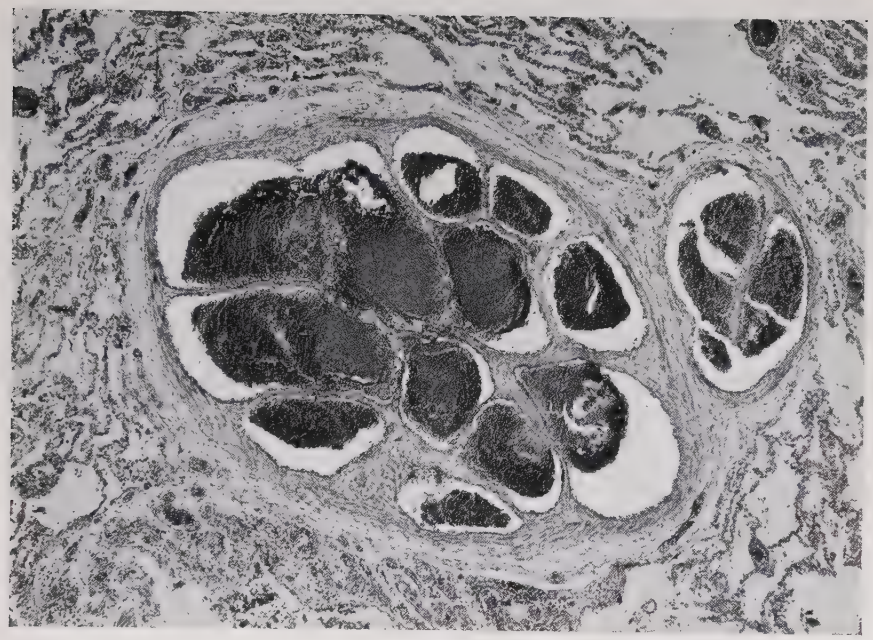

Abb. 3

Lungengefäss
Feinere Septierung in mehrere Lumina

SN 1727/65 Vergr. 1 : 55

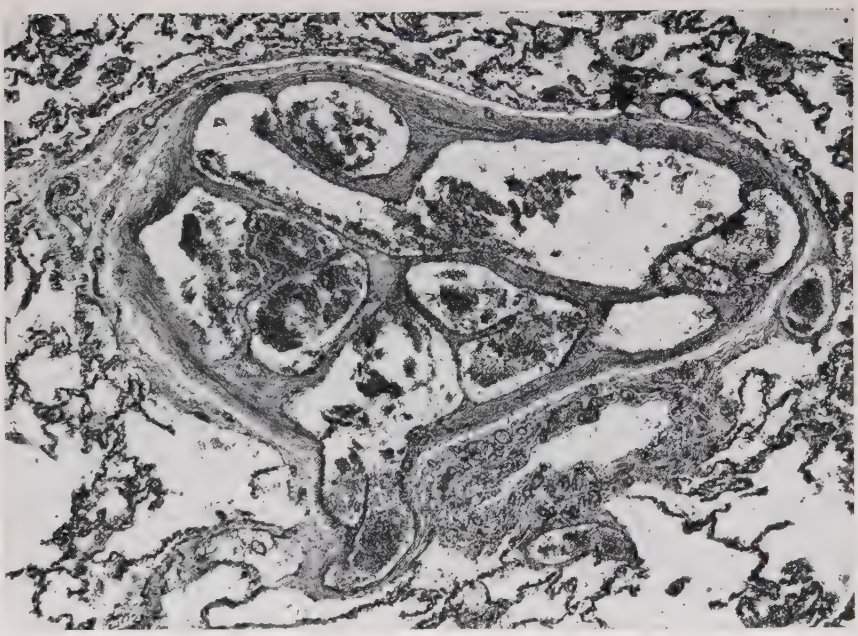

Abb. 4

Lungengefäss durch Septen in einzelne Lumina unterteilt
Die einzelnen Septen zeigen den gleichen Aufbau wie die äussere Gefässwandung

SN 1727/65 Vergr. 1 : 50

1. Sklerose der Arteria pulmonalis

Die Äste der Arteria pulmonalis zeigen eine ausgeprägte Sklerose mit Intimapolsterbildungen. Um diese Gefässe herum finden sich frische Blutungen. Stellenweise liegt eine Unterbrechung und Zerstörung der elastischen Fasern vor.

Die Frage der Entstehung einer Pulmonalarteriensklerose soll hier nicht besonders besprochen werden. *Koehn* und *Richter* weisen auf die Möglichkeiten hin, welche vom Mittelhirn ausgehen und einen „essentiellen Hochdruck" zur Folge haben können. Pulmonalarteriensklerose steht in der letzten Zeit häufig zur Diskussion. Bei unserer Patientin muss die Möglichkeit einer allergisch-infektiösen Genese in Berücksichtigung der Endokarditis in Betracht gezogen werden. *Koehn* und *Richter* geben an, dass die Ursache der Pulmonalsklerose unbekannt sei. Wahrscheinlich können verschiedene Faktoren dafür verantwortlich gemacht werden. Andere Autoren glauben, dass die Sklerose durch einen infolge des Herzvitiums bedingten pulmonalen Hochdruck ausgelöst würde. Arterienspasmen und bei längerer Dauer irreversible arteriosklerotische Veränderungen sollen die Entstehung des Hochdruckes verursachen.

Cain, James haben neben den hämodynamischen Faktoren auch eine Gefässwandschwäche beziehungsweise -Dysplasie angenommen, welche hypoxämisch, humoral oder infektiös-toxisch entstehen könne.

2. Septenbildungen der Lungengefässe

Der auffälligste Befund kann in den z. T. grösseren Lungengefässen erhoben werden. Die Lumina werden durch Septen in kleinere Gefässanteile unterteilt. Es liegt dabei eine eigenartige Unterteilung einer Lichtung in mehrere feinere Lumina vor. Vereinzelt sind auch frischere Gefässverschlüsse vorhanden. Die Gefässlichtung ist mehrfach durch Septen aufgeteilt, ohne dass Thrombosen solche Lumina verschliessen. Die Gefässwandung ist zart und zeigt keine Entzündung. Diese Septen, d. h. die einzelnen Wandungen in den unterteilten Gefässen, zeigen den gleichen Aufbau wie die übrigen Lungengefässe. Die Intima ist zart, das elastische Fasergerüst ist gleichmässig aufgebaut.

Es stellt sich die Frage, ob es sich bei derartigen Septierungen von Gefässen nur um Residuen nach Organisation von Thrombosen oder um eine angeborene Fehlbildung der Gefässe handelt. Septenbildungen (bei organisierten Thromben oder Emboli) wurden von zahlreichen Autoren in neuerer Zeit beobachtet, hauptsächlich bei kongenitalen Vitien, aber auch nur bei Cor pulmonale *(Koenn)*.

Nach *Wagenvoort* unterscheidet sich die Organisation von Thromben oder Emboli in Lungengefässen wesentlich von der Organisation in andern Gefässen. Es stossen nicht nur einzelne Kanäle in den Thrombus vor, sondern die Rekanalisation verlaufe so überschiessend, dass Reste der Organisation als gewebeartige Bänder bestehenblieben, die zu einer Unterteilung des Gefässlumens führten. Nach den Erfahrungen *Wagenvoorts* häufen sich diese Septierungen mit zunehmendem Alter der Patienten. Aus Beobachtungen bei Kranken mit Morbus Fallot scheint ihm diese Annahme naheliegend. *Heath, Hjelt, Naeye* und andere konnten solche Befunde auch bei Kindern oder sogar Säuglingen erheben. Thromben können sich angeblich auch in ungeschädigten Gefässen ausbilden, wenn der Blutfluss der Lunge, wie *Heath* angibt, pro Meter Durchmesser unter 2,5 Liter pro Minute sinke. *Rich* fand bei kongenitalen Pulmonalstenosen häufig thrombotische Veränderungen der Lungengefässe. Da er an verschiedenen Stellen im gleichen Gefäss Thromben fand, schloss er eine embolische Herkunft solcher Gerinnsel aus. Die Gründe zur Entstehung solcher „selbständiger" Thrombosen erblickt er in Hyp- oder Anoxämie mit reflektorischer Polycytämie. Er nimmt an, dass eine erhöhte Viskosität des Blutes, langsamer Blutfluss, niederer Druck oder niedere Sauerstoffspannung des Blutes ausschlaggebend sei.

Bei der akuten Hypoxämie tritt lediglich eine Vasokonstriktion auf. Nach *Fishman* wird sie direkt reflektorisch vom durchfliessenden hypoxämischen Blut ausgelöst. Eine chronische Hypoxämie scheint *Naeye* notwendig, damit Gefässveränderungen auftreten. Gegen diese Annahme wendet sich *Hjelt.* Bei 246 Kindern mit kongenitalen Herzfehlern, welche einer cyanotischen und einer acyanotischen Gruppe angehören, fand er bei beiden Gruppen Septierungen in den Lungengefässen im gleichen Verhältnis. *Koehn* und *Richter,* welche dieses Problem ausführlich untersucht haben, fanden bei allen Arten von angeborenen Herzfehlern derartige Gefäss-Septierungen. Sie wenden sich besonders gegen die Aussagen *Giampalmos,* der die sogenannte septierte Rekanalisation für die Morbus coeruleus als typisch erachtet. Sie bezweifeln seine Schlussfolgerungen aus seinen Injektionsmethoden mit Bariumsulfat oder Plastoid. *Giampalmo* beschreibt eine Ausgleichsversorgung der Lunge durch Aortalisierung der Lungengefässe.

Wenn *Rich* als Ursache der Thrombenbildung den niederen Blutdruck in der Lunge anerkennt, so wenden sich dagegen viele Autoren, die die pathologischen Gefässe bei ausgesprochen hohem pulmonalem Druck fanden, z. B. *Heath,* der bei Septumdefekten so stereotype Veränderungen registrierte, dass er sie in sechs Grade einteilen konnte. Je nach Grösse des Shunts und dem Sitz der Vitien hat er wie auch *Therkelsen* verschiedene Typen unterschieden. *Rosenberg* hält an pulmonalem Hochdruck

als Ursache fest. Seine Ergebnisse zeigten kein direktes Verhältnis der Gefässläsionen zu Shuntvolumen oder Sitz des Vitiums.

Gegen die These der „selbständigen" Thrombenbildungen spricht sich *Wagenvoort* aus. Er gibt an, dass die septierten Organisationen viel häufiger im Unterlappen der Lunge auftreten würden, was für eine embolische Genese spreche. Er stützt seine Vermutungen durch Befunde bei Kontrasteinspritzungen, wie sie *Buechner* früher bei Fibrin-Injektionen beschrieben hatte. Es ergaben sich dieselben Septierungen, die sich auch bei Nichtmissgebildeten zeigten, die häufige Lungenembolien erlitten hatten. Lungenembolien sollen, wie *Jose* angibt, nach Rekanalisation die Arterienlichtung durch Narbenzüge unterteilen. Es sollen auch die von *Korn* beschriebenen muskel- und elasticastarken Bänder entstehen, welche schräg die Arterien durchspannen können.

Ein Netzwerk in der Arteria Pulmonalis, das durch dünne Fasern mit Intimaüberzug gebildet wurde, welches wie eingegossen in die äussere Gefässwand aufgenommen wurde, beobachtete schon 1889 *Zahn*. Er schloss daraus, dass eine angeborene Missbildung vorliegen müsse, da die organisierten Thrombosen der Wand anhaften würden.

In der eigenen Beobachtung fällt die grosse Anzahl solcher Gefässunterteilungen und die Regelmässigkeit der Veränderungen in der Lungenstrombahn auf. Das mikroskopische Bild dieser regelrecht wie Gefässwandungen aufgebauten Septen weist auf eine Gewebemissbildung hin. *Koehn* und *Richter* beschreiben gleichartige Befunde. Nach exaktem Ausschluss anderer Möglichkeiten fassen sie sie als echte organische Fehlbildungen auf. Beide Autoren präzisieren genau die zarten, reichlich elastische Fasern aufweisenden, von Endothel bedeckten Unterteilungen. Die Intima in diesen Gefässabschnitten wird von *Koehn* und *Richter* als zart bezeichnet und frei von Proliferationen, im Gegensatz zu den Veränderungen, wie sie nach Organisation von Thromben auftreten. Nach einer Blutpfropfbildung treten in der Gefässwand Hyalinosen, Elastosen und Intimaproliferationen auf. Eine von Bindegewebe ausgefüllte Lichtung wird von feinen Gefässprossen durchsetzt und rekanalisiert.

Die 62 Jahre alte Frau der eigenen Untersuchung wies ausgedehnte Gefässtumoren und Missbildungen auf. Die rechte obere Extremität war durch ein kavernöses Hämangiom verunstaltet. Es liegt nahe, dass die eigenartigen Septierungen der Lungengefässe als eine kongenitale Missbildung aufzufassen sind.

3. Varicöse Missbildungen der rechten oberen Extremität und der Lungenvenen

Die auf den rechten Arm beschränkte Varicosis, welche sich in der Cutis, Subcutis und in der Muskulatur ausgebreitet hat, lässt auch an den Morbus *Klippel-Trénaunay* denken. Bei diesen beiden finden sich

a) Flächige Naevi, meist Gefässnaevi oder Hämangiome, meist der unteren Extremität einer Körperseite,
b) Varicosis, teilweise mit Kavernomen,
c) Hypertrophie des gesamten Gewebes der betroffenen Seite, besonders des Skelettes (sogenannte Verriesung).

Pathologische Befunde am Skelettsystem lagen bei uns nicht vor. Zeichen einer Verriesung bestanden nicht. Die kavernösen Gefässmissbildungen waren nicht nur auf die Gefässe des Armes und der Hand beschränkt, sie fanden sich auch in den Lungengefässen, vergleichbar dem Kavernom der rechten oberen Extremität. *Roujeau* berichtet über eine Beobachtung von emphysemartigen Lungenblasen, verbunden mit stark erweiterten Pulmonalarterien, ohne dass arterio-venöse Aneurysmata nachgewiesen werden konnten. Es fanden sich dabei multiple Aussackungen der Lungengefässe, wobei dadurch die Alveolen teilweise komprimiert wurden. Es sollen auch Gefässe durch bullöse Alveolen zerstört werden können. Der Autor konnte nicht aufklären, ob zuerst eine parenchymatöse oder vaskuläre Missbildung vorgelegen habe. Voluminöse Gefässe — besonders in den Randpartien der Lunge — waren in der eigenen Untersuchung gleichfalls vorhanden. *Soustek* erklärt die kavernöse Gefässumwandlung durch eine starke Hypertonie der Lungenarterien. Durch den erhöhten Druck werden die Kapillaren kavernös dilatiert, besonders bei Jungen mit elastisch dehnbarem Gewebe.

Bei einem Säugling beschrieb *Hruban* verschiedene kongenitale Missbildungen und eine Herzmissbildung mit erhöhtem pulmonalem Druck. Er sah in der Lunge als Folge angiomatoide Strukturen aus erweiterten Venen, dazu die schon öfters beschriebene Mediahypertrophie und Arteriosklerose neben einer generalisierten Gefässdilatation. Eine knotenartige Hämangiomatose der Lunge bei generalisierter Hämangiomatose, wie sie *Noetzel* und andere Autoren beschrieben, trifft bei unseren Beobachtungen nicht zu. Veränderungen in der Lungenstrombahn als Folge einer angeborenen Mesenchymunterwertigkeit, d. h. eine sogenannte „Bindegewebsschwäche" wird von *Koehn* und *Richter* als eine Arbeitshypothese bezeichnet. Sie stützt sich auf die Annahme, dass es sich um eine Krankheit handele, die auf vererbter Konstitution beruht.

Zusammenfassung

Mitteilung eines grossen, auf die eine obere Extremität beschränkten, kavernösen Gefässtumors. Gleichartige Veränderungen fanden sich in den Lungengefässen, wobei einzelne Gefässe durch Septen in mehrere Kanäle unterteilt waren. Die Septen wiesen einen regelrechten Gefässaufbau auf. Residuen nach Thrombosierungen fanden sich nicht. Es wurden auch Gefässumänderungen, vor allem bei angeborenen Herzfehlern, beschrieben. Die Gefässveränderungen in der Lunge wurden wie die Varicosis als eine angeborene Gewebsfehlbildung aufgefasst.

LITERATURVERZEICHNIS

Koehn K. und *Richter M.:* Die Lungenarterienbahn bei angeborenen Herzfehlern. Verlag Georg Thieme, Stuttgart 1958.

— Die Veränderungen der Lungenstrombahn bei angeborenen Herzfehlern. Ärztl. Wschr. *3*, 25 (1958 a).

Campanacci M. und *Goidanich J. F.:* Die Angiome und die kongenitalen arteriovenösen Verbindungen der Gliedmassen. Verh. dtsch. Ges. Path., 369 (1959).

Giampalmo A.: The Arterio-Venous Angiomatosis of the Lung with Hypoxaemia. Acta med. Skand. *248*, 1 (1950).

Dawes G. S.: Vasodilatation in the Inexpanded Lung. Med. thorac. *19*, 345 (1962).

Wagenvoort C. A.: The Pulmonary Arteries in Infants with Ventricular Septal Defect. Med. thorac. *19*, 354 (1962).

Larroche J. C., Nodot A., Minkowski A. et *Fleurquin N.:* Développement des artères et artérioles pulmonaires de la période foetale à la période néonatale. Biol. néonat. (Basel) *1*, 37 (1959).

Koenn G. und *Storb R.:* Über den Formwandel der kleinen Lungenarterien des Menschen nach der Geburt. Zugleich ein Beitrag zum postnatalen Verhalten der kleinen Lungenarterien bei angeborenen Herz-Gefässmissbildungen mit vermehrter Lungendurchblutung und zur Frage der frühkindlichen pulmonären Hypertonie. Beitr. path. Anat. *123*, 212 (1960).

Herzenberg H. and *Eskelund V.:* The Morphological Development of Pulmonary Arteries during the First Years of Life. Acta paediat. (Uppsala) *50*, 263 (1961).

Wagenvoort C. A., Edwards J. E. and *Wagenvoort N.:* The Pulmonary Arterial Free in Aortic Atresia with Intact Ventricular Septum. Lab. invest. *10*, 924 (1961).

Decourt L. V.: Aspetti istopatologici dell'arteria polmonare nei bambini normali e nei portatori di malattie congenite con ipertensione polmonare. G. Accad. med. Torino *125*, 154 (1962).

Cain W. H. und *Edwards J. E.:* Die Lungenstrombahn bei angeborener Pulmonalstenose und Pulmonalatresie. Zbl. Allg. Path. *97*, 326 (1958).

James T. N. and *Coates E. A.:* Degenerative Arteriopathy with Pulmonary Hypertension. Med. thorac. *19*, 428 (1962).

Wagenvoort C. A., Heath D. and *Edwards J. E.:* The Pathology of the Pulmonary Vasculature. Charles C. Thomas, Publisher, Springfield—Illinois, USA.

Wagenvoort C. A., Du Shane J. W. and *Edwards J. E.:* Cardiac Clinics 151. Hypertensiv Pulmonary Arterial Lesions as a Late Result of Anastomosis of Systemic and Pulmonary Circulations. Proc. Staff Meet., Mayo Clinic *35*, 186 (1960).

Heath D. and *Edwards J. E.:* The Pathology of Hypertensiv Pulmonary Vascular Disease. A Description of Six Grades of Structural Changes in the Pulmonary Arteries with Special Reference to Congenital Cardiac Septal Defects. Circulation *18*, 533 (1958).

Hjelt and *Landmann:* The Pulmonary Vascular Bed in Congenital Heart Disease. Ann. Paediat. Fenn. *5*, 245 (1959).

Naeye R. L.: Arteriosclerosis in Congenital Heart Disease. Pathogenesis of Early Pulmonary Vascular Lesions. Arch. path. *75*, 162 (1963).

Rich A. R.: A Hitherto Unrecognized Tendency to the Development of Widespread Pulmonary Vascular Obstruction in Patients with Congenital Pulmonary Stenosis (Tetralogy of *Fallot*). Bull. Johns Hopkins Hosp. *82*, 389.

Giampalmo A. und *Schoenmackers J.:* Die Lunge bei Morbus coeruleus. Beitr. Path. Anat. *112*, 387 (1958).

Therkelsen F., Eskelund V., Boesen I. and *Lind J.:* The Relationship between the Clinical Condition and the Changes in the Pulmonary Vessels in Infant with Congenital Cardiac Disease Associated with Pulmonary Hypertension. Acta chir. scand. *1—2*, 174 (1959).

Rosenberg H. S., McNamara D. G., Leachmann R. A. and *Buzzi R. M.:* The Pulmonary Vascular Structure of Children with Interventricular Septal Defect. A Comparison with Physiologic Studies. Arch. Path. (Chicago) *70*, 141 (1960).

Buechner C. und *Koehn G.:* Temporär chronisches cor pulmonale im Tierexperiment nach recidivierender Mikroembolie. Zugleich ein Beitrag zur Pathogenese der Pulmonalsklerose. Beitr. Path. Anat. *121*, 170 (1959).

Jose A. D., Ferencz Ch., Sheldon H. and *Bahnson H. T.:* Progressive Rise in Pulmonary Vascular Resistance in a Patient with Patent Ductus Arterious. Case Report. Bull. Johns Hopkins Hosp. *108*, 280 (1961).

Korn D., Gore J., Blenke A. and *Collins D. P.:* Pulmonary Arterial Bands and Webs: un Unrecognized Manifestation of Organized Pulmonary Emboli. Amer. J. Path. *40*, 129 (1962).

Zahn F. W.: Über ein eigenthümliches congenitales Netzwerk in der linken Pulmonalarterie. Virchows Arch. path. Anat. *115*, 58 (1889).

Roujeau J.: Malformations rares de l'artèrè pulmonaire. Arch. anat. pathol. *8*, 346 (1960).

Soustek Z.: Eigenartige Veränderungen an den Lungengefässen bei angeborener Hypertonie im kleinen Kreislauf. Zbl. allg. path. Path. An. *101*, 425 (1960).

Hruban Z. and *Humphreys E. M.:* Congenital Anomalies Associated with Pulmonary Hypertension in a Infant. Arch. Path. *70*, 766 (1960).

Noetzel H.: Multiple Angiome im Gehirn bei generalisierter Angiomatosis. Verh. dtsch. Ges. Path. (1960); oder: Beitr. pathol. Anat. *123*, 251 (1960).

Burckhardt A.: Morbus Klippel-Trénaunay. Naevus variqueux ostéo-hypertrophique. Pathologisch-anatomische Untersuchung der Gefässveränderungen. Zentralblatt für Phlebologie *3* No. 2, 101 (1964).

Gedruckt in Westdeutschland